

Année 1956

N°

828

T H E S E

pour le Doctorat en Médecine  
(Diplôme d'Etat.)

-O-

par

G U E Z Georges, Joseph

Né le 12 février 1930 à Sousse (Tunisie)

Présentée et soutenue publiquement le

-O-

Titre

CANCER PRIMITIF DE LA PLEVRE CHEZ L'ENFANT

-O-

Président

M. le Professeur CATHALA

-O-



FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Nom du candidat : G U E Z

Prénoms : Georges, Joseph

Date de la soutenance :

N° d'ordre :

1

GUEZ Georges, Joseph  
Cancer primitif de la  
plèvre chez l'enfant.  
PARIS Dact. In 4° 47p.  
Thèse Méd. Paris 1956  
N°  
Ed. A.G.E.M.P. 1956

2

GUEZ Georges, Joseph  
Cancer primitif de la  
plèvre chez l'enfant.  
PARIS Dact. In 4° 47p.  
Thèse Méd. Paris 1956  
N°  
Ed. A.G.E.M.P. 1956

3

GUEZ Georges, Joseph  
Cancer primitif de la  
plèvre chez l'enfant.  
PARIS Dact. In 4° 47p.  
Thèse Méd. Paris 1956  
N°  
Ed. A.G.E.M.P. 1956

4

GUEZ Georges, Joseph  
Cancer primitif de la  
plèvre chez l'enfant.  
PARIS Dact. In 4° 47 p.  
Thèse Méd. Paris 1956  
N°  
Ed. A.G.E.M.P. 1956



Année 1956

N° \_\_\_\_\_

T H E S E

pour le Doctorat en Médecine  
(Diplôme d'Etat.)

—O—

par

G U E Z Georges, Joseph

Né le 12 février 1930 à Sousse (Tunisie)

Présentée et soutenue publiquement le

—O—

Titre

CANCER PRIMITIF DE LA PLEVRE CHEZ L'ENFANT

—O—

Président

M. le Professeur CATHALA

—O—



## PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. BAUDOUIN, BENARD (H.), CADENAT, CARNOT, CHABROL, CHAMPY, CHEVASSU, DELBET, DONZELOT, GASTINEL, GUILLAIN, HALPHEN, HARVIER, LAROCHE (G.), LAUBRY, LEMAITRE, LEMIERRE, LEVY-SOLAL, LHERMITTE, LIAN, LOEPER, MARION, MATHIEU, MOCQUOT, MONDOR, MULON, OLIVIER (E.), OMBREDANNE, SANNIE, SEZARY, TANON.

DOYEN ..... Léon BINET (membre de l'Institut).

ASSEESSEUR ..... Jean VERNE.

## I - PROFESSEURS

|                                                                                   |                     |                            |
|-----------------------------------------------------------------------------------|---------------------|----------------------------|
| Anatomie .....                                                                    |                     | CORDIER (G.)               |
| Anatomie Pathologique .....                                                       |                     | DELARUE (A.)               |
| Bactériologie .....                                                               |                     | N...                       |
| Biologie appliquée à l'Education physique et aux sports ..                        |                     | CHAILLEY-BERT (P.)         |
| Biologie Médicale .....                                                           |                     | VERNE (J.)                 |
| Carcérologie médicale et sociale .....                                            |                     | N...                       |
| Carcinologie .....                                                                |                     | OBERLING (C.)              |
| Chimie médicale.....                                                              |                     | JAYLE (M.F.)               |
| Cliniques<br>Chirurgicales                                                        | { Hôtel Dieu .....  | BROCQ (P.)                 |
|                                                                                   | { Broussais .....   | DE GAUDART-D'ALLAINES (F.) |
|                                                                                   | { Salpêtrière ..... | N...                       |
|                                                                                   | { Cochin.....       | QUENU (J.)                 |
| Clinique chirurgicale réparatrice et orthopédique .....                           |                     | MERLE d'AUBIGNE (R.)       |
| Clinique de cardiologie .....                                                     |                     | MOUQUIN (M.)               |
| Clinique de chirurgie infantile et d'orthopédie .....                             |                     | FEVRE (M.)                 |
| Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire .....                                     |                     | MONOD (R.)                 |
| Clinique de la tuberculose .....                                                  |                     | BERNARD (E.)               |
| Clinique de neuro-chirurgie .....                                                 |                     | PETIT-DUTAILLIS (D.)       |
| Clinique de puériculture .....                                                    |                     | LELONG (M.)                |
| Cliniques des maladies cutanées et syphilitiques .....                            |                     | DEGOS (R.)                 |
| Clinique des maladies du sang .....                                               |                     | CHEVALLIER (P.)            |
| Clinique des maladies du système nerveux .....                                    |                     | ALAJOUANINE (T.)           |
| Clinique des maladies des enfants .....                                           |                     | DEBRE (R.)                 |
| Cliniques des maladies infectieuses .....                                         |                     | MOLLARET (P.)              |
| Cliniques des maladies mentales et de l'encéphale.....                            |                     | DELAY (J.)                 |
| Clinique gynécologique .....                                                      |                     | FUNCK-BRENTANO (P.)        |
| Cliniques<br>Médicales                                                            | { Hôtel Dieu .....  | N...                       |
|                                                                                   | { Bichat .....      | N...                       |
|                                                                                   | { Cochin .....      | MOREAU (R.)                |
|                                                                                   | { Broussais .....   | DE GENNES (L.)             |
| Clinique médicale d'hydro-climatologie thérapeutique ...                          |                     | JUSTIN-BESANCON (L.)       |
| Clinique médicale propédeutique .....                                             |                     | PASTEUR VALLÉRY-RADOT (L.) |
| Clinique médico-sociale du diabète sucré et des<br>maladies de la nutrition ..... |                     | BOULIN (R.)                |
| Cliniques<br>Obstétricales                                                        | { Tarnier .....     | LANTUEJOUL (P.)            |
|                                                                                   | { Baudeloque .....  | N...                       |
|                                                                                   | { Port-Royal .....  | LACOMME (M.)               |
| Clinique ophtalmologique .....                                                    |                     | VELTER (E.)                |
| Clinique Oto-rhino-laryngologique .....                                           |                     | AUBIN (A.)                 |
| Clinique physio-pathologique des problèmes alimentaires ..                        |                     | RICHET (C.)                |
| Clinique Psychiatrique infantile .....                                            |                     | HEUYER                     |

|                                                        |                  |
|--------------------------------------------------------|------------------|
| Clinique rhumatologique et sociale .....               | COSTE (F.)       |
| Clinique stomatologique .....                          | DECHAUME (M.)    |
| Clinique thérapeutique chirurgicale .....              | SENEQUE (J.)     |
| Clinique Thérapeutique médicale .....                  | LEMAIRE (A.)     |
| Clinique urologique .....                              | FEY (B.)         |
| Embryologie .....                                      | GIROUD (A.)      |
| Génétique médicale .....                               | LAMY (M.)        |
| Histoire de la médecine et de la chirurgie .....       | N...             |
| Histologie .....                                       | N...             |
| Hygiène et clinique de la première enfance .....       | CATHALA (J.)     |
| Hygiène et médecine préventive .....                   | JOANNON (C.)     |
| Médecine du Travail.....                               | DESCILLE (H.)    |
| Médecine légale .....                                  | PIEDELIEVRE (R.) |
| Parasitologie et histoire naturelle médicale .....     | GAILLARD (H.)    |
| Pathologie chirurgicale .....                          | MENEGAUX (G.)    |
| Pathologie exotique .....                              | LAVIER (G.)      |
| Pathologie expérimentale et comparée .....             | LENEGRE (J.)     |
| Pathologie humorale et immunologie expérimentale ..... | MERKLEN (F.P.)   |
| (chaire à titre personnel)                             |                  |
| Pathologie Médicale .....                              | BARIETY (M.)     |
| Pathologie et thérapeutique générales .....            | GARCIN (J.)      |
| Pédiatrie sociale .....                                | MARIE (J.)       |
| Pharmacologie et matière médicale .....                | HAZARD (R.)      |
| Physico-chimie médicale (chaire à titre personnel) ... | DOGNON (A.)      |
| Physiologie.....                                       | BINET (L.)       |
| Physique médicale .....                                | STROHL (A.)      |
| Radiologie médicale .....                              | DESGREZ (H.)     |
| Technique chirurgicale.....                            | MOULONGUET (P.)  |
| Thérapeutique .....                                    | TURPIN (R.)      |

## II - PROFESSEURS SANS CHAIRE MAITRES DE CONFERENCES-AGREGES et AGREGES

|                                    |                                                                                 |
|------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------|
| Anatomie.....                      | DELMAS (A.), pr.s.ch., DEBEYRE (J.)<br>OLIVIER ( ), N...                        |
| Anatomie pathologique .....        | GAUTHIER-VILLARD (Melle P.) pr.s.ch.,<br>EUSSE (F.), GOUYGOU (Ch.)              |
| Bactériologie .....                | NEVOT (A.), N...                                                                |
| Biochimie médicale .....           | ETTORI (J.), pr.s. ch., N..., N...                                              |
| Biologie médicale .....            | BOURLIERE (F.)                                                                  |
| Dermato-syphiligraphie .....       | DUPERRAT (F.)                                                                   |
| Embryologie .....                  | TUCHMAN                                                                         |
| Histologie .....                   | BULLIARD (H.) pr.s.ch. N..., N...                                               |
| Hydrologie .....                   | N...,                                                                           |
| Hygiène .....                      | BOYER (J.), pr.s.ch.<br>DEPARIS (M), pr.s.ch.                                   |
| Maladie infectieuses ....          | N...                                                                            |
| Médecine légale et du Travail .... | DEBROBERT (L.), pr.s.ch. , GAULTIER (M.)<br>HADENGUE (A.), N...                 |
| Neurochirurgie .....               | DAVID (M.)                                                                      |
| Neurologie .....                   | N...                                                                            |
| Obstétrique .....                  | GRASSET (J.), LEPAGE (F.), MERCIER (R.),<br>MORIN (P.), RAVINA (J.), N..., N... |
| Ophtalmologie .....                | DESVIGNES (P.), N...                                                            |
| Orthopédie .....                   | JUDET (R.)                                                                      |
| Oto-rhino-laryngologie .....       | AUBRY (M.), MADURO (R.)                                                         |
| Parasitologie .....                | CHABAUD (A.), N...                                                              |

|                                |                                                                                                                                                                                                                                                      |
|--------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Pathologie chirurgicale .....  | ABOULKER (P.), BAUMANN (J.),<br>GOSSET (J.), LAURENCE (G.)<br>LORTAT-JACOB (J.), OLIVIER (Cl.)<br>POILLIEUX (F.), VERNE (J.M.), N....,<br>N...., N...., N...., N...., N....,<br>N....                                                                |
| Pathologie expérimentale ..... | N...., N....                                                                                                                                                                                                                                         |
| Pathologie médicale .....      | BERNARD (J.), BOUDIN (G.), CASTAIGNE (P.)<br>CONTE (M.), DOLART (A.), LAMOTTE (M.),<br>LAROCHÉ (Cl.), MILLIEZ (P.), PEQUIGNOT (H.),<br>PERRAULT (H.), RAMBERT (P.), THIEFFRY (ST)<br>TURIAT (J.), N...., N...., N...., N...., N....,<br>N...., N.... |
| Pédiatrie .....                | JOSEPH (R.), N...., N....                                                                                                                                                                                                                            |
| Pharmacologie .....            | CHEYROL (J.), pr.s. ch. LEVY (Mlle J), pr.<br>s.ch. BARGETON (D.), pr.s.ch.<br>PARROT (J.), pr.s.ch. DEJOURS (P.)<br>DJOURNO (A.), pr.S.ch. GOUGEROT (L.)                                                                                            |
| Physique Médicale .....        | DJOURNO (A.), pr.S.ch. GOUGEROT (L.)                                                                                                                                                                                                                 |
| Pneumo-Physiologie .....       | KREIS (B.)                                                                                                                                                                                                                                           |
| Psychiatrie .....              | N....                                                                                                                                                                                                                                                |
| Psychiatrie infantile .....    | MICHAUX (Z.)                                                                                                                                                                                                                                         |
| Rhumatologie .....             | N....                                                                                                                                                                                                                                                |
| Stomatologie .....             | CHAPUT (me A.), CERNEA (P.)                                                                                                                                                                                                                          |
| Thérapeutique .....            | N....                                                                                                                                                                                                                                                |
| Urologie .....                 | KUSS (R.)                                                                                                                                                                                                                                            |

### III - PROFESSEURS SANS CHAIRE et AGREGES

#### CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

##### à titre permanent

|                                |                                                                                                                                                              |
|--------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Clinique chirurgicale .....    | ARBLINE (A.), HUGUIER (J.), LEOER (L.),<br>FADOVANI (P.p), PATEL (J.), ROUX (M.);<br>RUDLER (J.C.), SICARD (A.)                                              |
| Clinique médicale .....        | EROUET (G.), N...., DECOURT (J.)<br>DREYFUS (Gilbert), FAUVERT (R.),<br>MAGUENAU (M.) pr.s.ch., HAMBURGER (J.),<br>KOURILSKY (R.), MARCHAL (G.), SOULIE (E.) |
| Clinique Obstétricale .....    | ESCALLE (G.), MAYER (M.), VARANGOT (J.)                                                                                                                      |
| Clinique Ophtalmologique ..... | OFFRET (G.), RENARD (G.)                                                                                                                                     |
| Clinique urologique .....      | COUVELAIRE (R.)                                                                                                                                              |

|                                        |                       |
|----------------------------------------|-----------------------|
| Secrétaire général de la Faculté ..... | M. MOREL (J.)         |
| Secrétaire .....                       | Mlle CHAINTREUIL (G.) |

|                                            |                                                                  |
|--------------------------------------------|------------------------------------------------------------------|
| Conservateur, chargé de la direction ..... | M. le Docteur HAHN (A.)                                          |
| Conservateur .....                         | Mlle GOICHON                                                     |
| Bibliothécaires .....                      | (Mlles DULAITRE (P.), LAURENT H.<br>LE NOIR (G.), QUIEVREUX (E.) |

Par délibération en date du 9 dec. 1798, l'Eccle a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.



A la mémoire de ma Mère,

A mon Père,

A ma Femme,

A mon Frère,

A mes Tantes,

A mes Amis.



A notre Maître,

Monsieur le Docteur R. A. MARQUEZY,  
Médecin de l'Hôpital Trousseau

Qui nous a orienté vers ce travail,  
Qu'il veuille bien trouver ici l'expres-  
sion de notre attachement et de notre  
profonde gratitude.

A Monsieur le Docteur Ch. BACH  
Assistant des Hôpitaux de Paris,

Qui a bien voulu nous conseiller au  
cours de ce travail, en témoignage de  
notre reconnaissance.



## CANCER PRIMITIF DE LA PLEVRE CHEZ L'ENFANT

---

Le Cancer primitif de la plèvre, affection rare chez l'adulte, est exceptionnel chez l'enfant.

Ce caractère exceptionnel concerne surtout les Cancers primitifs de la plèvre. Il est en effet plus fréquent de rencontrer des Tumeurs pleurales secondaires à une néoplasie sous-jacente.

Nous avons relevé une douzaine d'observations chez l'enfant de 0 à 15 ans. C'est un malade âgé de 21 mois que nous avons eu l'occasion de suivre dans le Service du Dr. Marquézy à l'Hôpital Trousseau, qui nous a donné l'occasion de refaire une étude d'ensemble de la question.

Ces tumeurs ont eu, du fait de leurs aspects histologiques extrêmement variés, des appellations diverses. Cornil leur donna en 1939 le nom générique de Pleuromes, et plus près de nous, les travaux américains ayant fait la preuve de l'origine mésothéliale de la tumeur, elles reçurent le nom de "mésothéliomes".



## HISTORIQUE

-----

Il est particulièrement difficile de faire un historique précis des tumeurs primitives de la plèvre, car beaucoup d'observations anciennes concernaient des Cancers pulmonaires à point de départ sous-pleural.

D'autre part, les observations de cas purement infantiles sont très rares et il faut souvent les isoler dans les travaux relatifs à cette question des observations d'adultes avec lesquelles elles sont mêlées.

Il est assez curieux de noter que le premier cas décrit en 1869 par Lépine soit relatif à un enfant de 10 ans. Peu après, en 1870, Wagner rapporte le cas d'une tumeur pleurale diffuse sous le nom "lymphadénome" tuberculoïde" tandis qu'en 1875 Schultz publie un cas de cancer endothélial. Un premier travail d'ensemble est publié en 1877 par Arnault de la Bernardière.

A partir de 1880 sont alors publiées des observations isolées et, peu à peu on essaya de faire la synthèse de ces observations et de définir les modalités cliniques et diagnostiques de cette affection. Ce sont d'ailleurs les données histologiques et surtout le caractère primitif des tumeurs de la plèvre qui ont été discutées.

Vers 1923, Robertson repousse la réalité des tumeurs dites primitives de la plèvre, qui, pour lui, seraient toutes métastatiques. A partir de cette époque, plusieurs thèses furent publiées à ce sujet, notamment celle de Bloch, Ballet, Collet, Demolle. Ce n'est qu'en 1938 que Cornil, Audibert, Mosinger et Montel font le point des connaissances anatomo-pathologiques des tumeurs pleurales primitives et attribuent à toutes ces tumeurs le nom de "pleuromes" sans préjuger de leur histogenèse. Il les subdivise en pleuromes diffus ou complexes et en pleuromes conjonctifs ou localisés, subdivision déjà entrevue en 1931 par Klemperer et Rabin.

Parmi les cas publiés en France à cette époque on doit signaler ceux de Sergent et Kourilsky, Courcoux, Nicaud et Ravina. La thèse de Lorenzo y Canosa faite à Paris en 1939 représente le travail d'ensemble des connaissances acquises à ce sujet à cette époque.

Un peu plus tard les auteurs américains Stout et Murray apportèrent la preuve de l'origine mésothéliale de ces tumeurs par la méthode de cultures de tissus, déjà mise en oeuvre par Maximow. Stout et Himaldi distinguent dans les "solitary mesotheliomas" une forme bénigne pédiculée dans la cavité pleurale et une forme maligne à tendance envahissante et extensive. Ce n'est qu'en 1947, au XIème congrès des Pédiâtres de Langue Française que Causade, Florentin et Neumann réunirent les quatre observations qui avaient été publiées sur le cancer pleural chez l'enfant. En 1949, Sénez, Orsini, Giraud et Bernard rapportent le cas d'un réticulo-endothélio-sarcome chez un enfant de 7 ans et en 1951 Giraud, Bernard et Coignet à Marseille font le point du Cancer primitif de la plèvre chez l'enfant à propos de deux observations qu'ils ont recueillies à la Clinique Médicale de Marseille.

Les travaux les plus récents à ce sujet, sont ceux du Pr. de Toni et Bulgarelli en Italie, de Laval, Métras et Payan en France qui font la synthèse de quelques observations, enfin le travail de Santy et Galy publié dans la Semaine des Hôpitaux de Paris de Mars 1954 sur les "Tumeurs primitives localisées de la plèvre", où sont rapportées des observations chez l'adulte et chez l'enfant.

Nous étudierons d'abord la clinique de cette affection, après avoir rapporté les observations recueillies à ce sujet dans les diverses publications et une observation originale récente du Service du Dr. Marquezy à l'hôpital Trousseau.

Nous essaierons ensuite de faire une étude anatomique et histologique des cas observés et nous insisterons pour terminer sur l'opportunité de faire un diagnostic précoce et précis afin de donner par l'intervention chirurgicale, le maximum de chances de survie à des enfants atteints de cette terrible affection. (I)

(I) les observations seront classées par ordre d'âge croissant des petits malades.

## OBSERVATIONS

### OBSERVATION I (Service du Dr. Marquézy : 1953).

#### Observation personnelle, inédite.

Le jeune H. Joël âgé de 21 mois est entré dans le service le 23 Octobre 1953 pour épanchement pleural droit persistant.

On ne relève rien dans les antécédents obstétricaux. La croissance a été régulière jusqu'à l'âge de 3 mois.

A 4 mois, apparition d'anorexie, de dyspnée qui s'accroissent malgré les traitements symptomatiques institués.

L'état de l'enfant va s'aggravant et 2 mois plus tard la dyspnée est intense, sans fièvre et il existe un syndrome clinique de pneumothorax qui a été précédé pendant quelques jours par un accident grippal banal. Sur la radiographie l'hémithorax droit est clair, poumon collabé. Pas d'épanchement. Refoulement cardio-médiastinal vers la gauche. La cuti-réaction est négative.

Cependant aucun traitement n'est institué à ce moment (Juin 1952) l'évolution étant spontanément favorable :

- dyspnée diminuant progressivement
- poumon collabé reprenant peu à peu sa place
- reprise du poids et de l'appétit.

Un an après, à l'âge de 18 mois, l'enfant fait un épisode infectieux étiqueté "congestion pulmonaire".

A ce moment l'examen révèle une matité de tout l'hémithorax droit. La ponction exploratrice ramène 120 cc. d'un pus fluide contenant de nombreux polynucléaires mais amicrobien (l'enfant avait reçu de la pénicilline pendant 3 jours).

Le liquide se reformant, on pratique un drainage chirurgical. Les jours suivants, l'examen radiologique décèle la présence de deux autres poches enkystées. On draine chirurgicalement une des deux poches. Seule la poche supérieure n'est pas drainée. On la ponctionne tous les deux ou trois jours et l'on ramène un liquide purulent un peu hémorragique et de quantité variable : 80 à 150 cc.

L'image radiologique après ponction montre à droite :

- le poumon collabé
- le médiastin et le coeur toujours refoulés à gauche,
- 3 poches superposées dans l'espace compris entre le poumon et la paroi, ayant chacune un niveau liquide.

Après drainage très correct des trois poches, l'aspect radiologique se modifie, et, à droite, la partie inférieure de l'hémithorax est opaque, opacité où l'on peut distinguer cependant quelques brides basales. Il persiste une image claire, arrondie, aérique au sommet.

Fin Septembre 1953, : reprise de la fièvre, de la dyspnée .  
A la Radio, il existe un niveau liquide indiscutable à la partie supérieure de l'hémithorax, qui est absolument opaque au-dessus de ce niveau.

Ce n'est que le 23 octobre 1953 que l'enfant entre dans le Service du Dr. Marquézy à l'Hôpital Trousseau.

A son entrée, enfant pâle, fatigué, très dyspnéique, avec une toux grasse. La température est au-dessus de 38°.

On pratique un examen radiologique qui montre une image d'épanchement avec un niveau liquide horizontal situé à la hauteur de la 4ème côte droite associé à un gros déplacement médiastinal. Les examens de profil et en décubitus latéral montrent le déplacement du niveau liquide avec les mouvements imprimés au malade et un cloisonnement de l'opacité en deux poches : une grosse poche postérieure, une petite poche antérieure.

Le 28 oct. une ponction ramène 75 cc. de liquide brúnatre très fluide, avec, à l'examen cyto-bactériologique, 28% de polys neutros, 30% d'éosinophiles, 42% de lymphocytes, de Nombreuses cellules endothéliales et des hématies.

A l'examen direct : pas de germes. La culture est négative sur gélose au sang. La réaction de Rivalta est positive.

Un examen radioscopique après ponction ne montre aucune modification des images.

A la numération globulaire avec formule sanguine : 4.190.000 G.R., 11.600 G.B., avec 61% de polys neutros, 19 grands lymphocytes, 13 petits lymphocytes, 3 monocytes et 3 plasmocytes.

Le 31 Oct. la Temp. est à 38°, l'état général stationnaire. On institue à ce moment un Traitement à l'érythromycine : 0,75 g. par jour. La température baisse légèrement ; il y a une petite reprise de poids (150 g. en 8 jours).

Des tomographies pulmonaires confirment l'existence du niveau liquide à la même hauteur sur tous les clichés. La recherche d'amibes et de kystes dans les selles est négative.

Le 12 Novembre 1953 l'état général reste médiocre. La température à 38°2. On pratique une exploration des poches pleurales.

La plèvre est traversée facilement par l'aiguille. On pratique une première ponction très haut dans l'aisselle. On retire quelques gouttes de liquide brunâtre, on injecte 1 cc. de lipiodol. A la scopie, le liquide tombe dans le fond de la poche.

A une deuxième ponction très en avant, dans la région parasternale droite, au niveau de la ligne horizontale mamelonnaire, on retire un liquide plus clair.

On injecte 1/2 cc. de lipiodol qui tombe au fond de la poche. On a donc l'impression qu'il existe deux poches :

- l'une importante postéro-externe contenant un liquide brunâtre épais.
- l'autre plus petite contenant un liquide plus clair presque séro-fibrineux, située en avant et en dedans près de la ligne médiane.

De nombreuses radiographies sont prises en toutes positions qui confirment l'aspect radioscopique ;

les deux taches lipiodolées des 2 injections ne se mélangent pas. Les radios faites en décubitus dorsal et en profil droit précisent les limites supérieures et inférieures de la poche principale.

Le 17 novembre 1953 l'état général semble s'améliorer légèrement. La température est normale.

On pratique une ponction pleurale de la poche principale qui retire 30 cc. de liquide brunâtre épais contenant du sang, des polys plus ou moins altérés, quelques lymphocytes. Pas de germes visibles à l'examen direct, culture négative.

A signaler depuis quelques jours, que l'auscultation qui montrait un silence respiratoire total, donne maintenant de nombreux rales sibilants et ronflants dans les 2 champs pulmonaires.

On arrête l'érythromycine, qui avait été poursuivie jusqu'alors.

Le 18 Novembre, on fait un tubage gastrique qui montre de nombreuses cellules mononuclées, des cocci gram + et gram -.

Le lendemain, on pratique une ponction de la poche pleurale antérieure qui retire 5 à 7 cc. de liquide assez épais. On injecte quelques cc. de bleu de méthylène.

Un nouveau tubage gastrique montre un liquide banal, non teinté de bleu méthylène.

Le 21 novembre : On pratique une nouvelle ponction dans l'aisselle qui ramène un liquide visqueux, franchement hémorragique.

A la scopie, les 2 niveaux liquides sont toujours visibles. Aspect de brides pulmonaires supérieures soutenant un poumon rétracté vers le hile.

Le 23 novembre la température est toujours normale mais

le 26 novembre l'état de l'enfant s'aggrave :

- température 38°2
- dyspnée très intense
- cyanose avec toux très fréquente

Devant ce tableau, on décide d'envoyer l'enfant d'urgence à l'Hôpital Antoine Chantin pour une thoracotomie exploratrice.

Le 27 novembre la thoracotomie est pratiquée d'urgence par le Dr. Mathey.

A l'ouverture du thorax, on découvre une volumineuse tumeur encéphaloïde, nécrotique, qui occupe la presque totalité de l'hémithorax. On la libère progressivement de la paroi, du diaphragme.

Après avoir ponctionné sa partie centrale nécrotique, on voit apparaître du parenchyme pulmonaire normal. En dégageant la partie médiastinale on blesse le bord inférieur de la veine pulmonaire inférieure. On en fait immédiatement l'hémostase par pince.

Pendant tout le début de l'intervention l'enfant était cyanosé. Dès qu'on découvre le coeur, on s'aperçoit qu'il ne bat plus. Ouverture du péricarde, massage, adrénaline. Aucune reprise des battements cardiaques.

Il s'agit évidemment d'une mort par anoxie.

On examine soigneusement le poumon. La tumeur est dans le lobe inférieur, mais il y a des ganglions dans le hile, au niveau de la bifurcation trachéale et au niveau de la crosse de l'azygos.

- Pneumonectomie totale typique.

- Fermeture de la paroi .

#### Etude anatomopathologique :

"Prélèvement en bloc du contenu de l'hémithorax droit. La pièce est faite de 2 éléments principaux accolés par leur partie inférieure.

1) le poumon droit intact sans aucune altération pathologique.

2) une vaste poche multiloculée dont le volume dépasse de beaucoup celui du poumon et qui adhère à la face externe du lobe inférieur.

Cette poche comprend :

- une paroi épaisse, souple mais opaque,

- des cloisons inférieures d'aspect assez voisin qui limitent des logettes.

La plupart d'entre elles ou au moins toutes les logettes supérieures apparaissent vides.

Les logettes inférieures au contraire renferment des sortes de bourgeons volumineux tantôt faits d'un tissu rosé ou blanchâtre, fermes et nets d'aspect, tantôt de bourgeons grumelleux, mêlés à des caillots sanguins et peut-être partiellement nécrosés.

Tous ces bourgeons d'aspect franchement tumoral, sont contenus dans les limites des cloisons décrites ; aucun d'entre eux ne tend à envahir au delà.

Etude histologique : (Dr. P. Renault).

Plusieurs fragments ont été examinés : différents bourgeons. L'aspect est partout le même : celui d'un tissu tumoral de type mésenchymateux, fait de nappes de cellules fusiformes, ou de gros trousseaux entremêlés ; en certains points, des différenciations glandulaires d'aspect franchement épithéliomateux.

Il s'agit de toute évidence, d'un tissu pleural, d'un mésothéliome, qui reste étroitement cantonné dans les limites de la plèvre, laissant le poumon parfaitement intact".

OBSERVATION II : (Neumann 1932)

Une fillette de 2 ans et 9 mois présente de la toux avec fièvre, anorexie, amaigrissement.

A l'examen, dyspnée, tirage épigastrique, cyanose discrète. Mâtité et silence respiratoire de tout l'hémithorax gauche. La ponction ramène un liquide sanglant et des débris blanchâtres.

Au microscope, ces débris sont constitués par des cellules volumineuses et atypiques.

A l'examen radioscopique : obscurité de tout l'hémithorax gauche, sauf à l'extrême sommet. Elargissement des espaces intercostaux. Cœur refoulé à droite.

Aggravation rapide. Mort au bout de 5 semaines d'évolution.

A l'autopsie, l'hémithorax gauche est rempli par une tumeur blanchâtre parsemée de foyers hémorragiques et nécrotiques. Elle fait corps avec la plèvre pariétale et adhère par endroits à la plèvre viscérale. Poumon collabé. Pas de métastases. Au microscope, : sarcome fusco-cellulaire à grosses cellules.

OBSERVATION III : (Hibler : 1904)

Un garçon de 5 ans présente des algies à la base de l'hémithorax droit. Matité et silence respiratoire du même côté. Ponction : liquide séro-fibrineux. Dyspnée croissante, oedèmes des membres inférieurs. Exitus après deux mois d'évolution.

A l'autopsie : à droite la plèvre est transformée en une coque rigide, blanchâtre, de 2 cm. d'épaisseur et renferme un demi-litre de liquide citrin. Poumon collabé et refoulé en haut. Volumineuses adénopathies médiastinales et sous-claviculaires droites ; métastases hépatiques.

Au microscope : endothéliome pleural.

OBSERVATION IV : (Sansone et Leva : 1952).

L'enfant K... J. âgée de 5 ans et demi, entre dans le Service le 10 juin 1952 avec le diagnostic suivant : pleurésie exsudative gauche d'origine tuberculeuse.

L'enquête anamnétique familiale et personnelle est négative.

Le début de la maladie actuelle remonte à la fin juin 1951, date à laquelle apparaissent fébricule, asthénie, anorexie, amaigrissement et pâleur. Elle est admise une première fois une vingtaine de jours à l'hôpital, où furent pratiqués divers examens : la N.G. était normale, mais la V.S. très accélérée.

Déjà à cette période était mise en évidence à l'examen clinique une zone de submatité à la base gauche. Un premier examen radiologique ne montra que quelques adénopathies.

Progressivement, tandis que s'affirment les signes cliniques d'un épanchement pleural, l'examen radiologique du thorax montre une opacité diffuse à gauche. A ce moment apparaissent les premiers troubles de compression.

La ponction évacuatrice donna issue à un épanchement d'abord séro-fibrineux, puis séro-hématique, avec une réaction de Rivalta positive et riche en hématies et lymphocytes. On retira successivement 200, 350, 600 et 350 cc. de liquide.

La dernière thoracentèse donna l'impression qu'il y avait une couenne de tissu très dense qui rendait l'introduction de l'aiguille difficile.

Un examen du sang pratiqué le 11 nov. montra seulement une légère anémie, sans troubles de la série blanche.

A ce moment on pensa à une Fleurésie tuberculeuse et l'on mit en oeuvre streptomycine et P.A.S.

L'état de la malade allant en empirant depuis 5 mois, elle fut envoyée à notre Clinique, l'état s'étant subitement aggravé.

A l'examen clinique : faciès cyanosé, malade couchée sur le côté gauche, agitation extrême. Le pouls est à 110 la respiration à 60.

Amaigrissement intense; pâleur de la peau et des muqueuses. Micropolyadénopathies généralisées. Douleurs osseuses surtout aux Membres Inférieurs. Gros ganglion au creux axillaire gauche. L'examen Rhino-pharyngé est normal.

A l'examen thoracique : Dilatation notable de l'hémithorax gauche, avec abolition des vibrations vocales et abolition du murmure vésiculaire.

L'examen du coeur le montre dévié vers la droite. Foie et rate débordent respectivement de deux doigts et demi et d'un doigt le rebord costal.

Dans ces conditions, on essaya de pratiquer au moins un examen radiologique du thorax et du squelette.

L'examen radiologique du thorax en position frontale montra une opacité totale de l'hémithorax gauche avec un niveau liquide sous-claviculaire. Le coeur et le médiastin sont refoulés vers la droite et la trachée et les deux bronches principales sont complètement situées à droite du rachis.

En position de profil, on remarque qu'il existe deux niveaux liquides et l'inférieur, qui n'était pas visible sur le cliché de face, est situé à la hauteur de l'apophyse ansiforme.

A l'examen radiologique du squelette, le bassin et l'extrémité supérieure des deux fémurs présentent de graves altérations morphologiques et structurales. Il y a une grande modification de trabéculatation osseuse à la hauteur de l'aile iliaque. Tandis que sur le bassin dominant des lésions d'ostéosclérose, sur les extrémités supérieures du fémur prédominent des lésions ostéoclasiques.

Signaler de petites lésions ostéoclasiques du péroné et du tibia, spécialement à droite.

Epaississement périosté le long de la diaphyse fémorale gauche et le tibia droit.

En résumé l'examen radiologique du squelette met en évidence des lésions néoplasiques métastatiques.

L'enfant décéda peu après son arrivée à l'hôpital.

AUTOPSIE : Pâleur cutanée intense. Réseau veineux thoracique évident. Ganglions axillaires, sus et sous claviculaires, cervicaux, de gros volume, durs, n'adhérant pas à la peau ni aux plans profonds. Abdomen météorisé.

A l'ouverture du thorax, remarquable involution thymique. Médiastin dévié vers la droite. Le coeur est -trouvé presque totalement dans l'hémithorax droit. Epanchement séro-fibrineux de l'hémithorax gauche avec discrète atélectasie pulmonaire. Toute la plèvre pariétale gauche est uniformément infiltrée d'un tissu néoplasique, plutôt consistant, de couleur blanchâtre ; la plèvre pariétale atteint ainsi l'épaisseur d'environ 1 cm. ; la plèvre diaphragmatique est encore plus épaisse ; l'infiltration atteint aussi la plèvre viscérale de la base du poumon droit.

Le coeur est dilaté en totalité. Il n'y a pas altération de l'endocarde et des vaisseaux.

Adénopathies paraclaviculaires, médiastinales et hilaires, augmentées de volume et infiltrées de tissu néoplasique de même type que le tissu néoplasique pleural.

A l'ouverture de l'abdomen, augmentation de volume du foie, très oedématié, avec des altérations dégénératives du parenchyme ; augmentation de volume de la rate, qui n'est pas oedématiée. Pas de lésions du pancréas, ni des surrénales.

Tous les ganglions paraaortiques , périaortiques, pancréatiques et hypogastriques sont augmentés de volume et infiltrés de tissu néoplasique. Intestin normal. Nombreux foyers métastatiques sur la colonne vertébrale.

Diagnostic d'autopsie :

Néoplasie maligne primitive de la plèvre pariétale gauche avec métastases diffuses ganglionnaires et osseuses, en particulier vertébrales. Pleurésie séro-fibrineuse gauche. Anémie ; cachexie.

Examen histologique :

Diverses colorations ont été pratiquées sur les fragments de tissu pleural et de tissu osseux vertébral.

Le tissu tumoral de la plèvre est constitué d'éléments uniformes plutôt petits, arrondis, avec un cytoplasme raréfié contenu dans des limites cellulaires nettes. Les noyaux présentent de notables modifications du contenu chromatique. Altérations dégénératives fréquentes.

Dans l'ensemble la morphologie histologique est analogue à celle d'un sarcome à cellules rondes.

L'examen de la moelle vertébrale montre un tissu en partie à l'état fibreux, en partie infiltré de tissu néoplasique de même type que celui retrouvé dans la plèvre. Dans ce tissu, les éléments infiltrés sont mêlés aux éléments propres de la moëlle. Parmi les cellules que nous avons observé dans ce tissu, nous avons noté fréquemment des éléments plasmocytoides. La trame osseuse est porotique. Il n'y a pas d'aspect d'ostéoclasie.

OBSERVATION V : (Hofmolk : 1385)

Un garçon de 7 ans présente de la matité et de l'obscurité respiratoire à droite. Ponction exploratrice blanche. Dyspnée croissante, dilatation des veines thoraciques. Exitus.

A l'autopsie : masse molle, gris jaunâtre, grosse comme une tête d'adulte, développée aux dépens de la plèvre pariétale droite. La plèvre viscérale et le poumon sont indemnes.

Au microscope : le stroma, abondant, circonscrit des espaces alvéolaires remplis de cellules tumorales volumineuses. Conclusion : Endothéliome pleural.

OBSERVATION VI : (Giraud, Bernard, Senez, Orsini : 1949)

Le jeune Mari... Jacques, âgé de 7 ans et demi, est adressé à la Clinique Médicale Infantile (Marseille) le 19 août 1948 pour altération de l'état général, avec température élevée et dyspnée très importante.

Cet enfant, dont les antécédents héréditaires, personnels et collatéraux sont absolument normaux, a présenté, un mois avant son hospitalisation un point de côté à la base gauche avec légère dyspnée et toux sèche, mais sans température. Une radiographie pratiquée aurait montré un début de pleurésie gauche avec déplacement du coeur. L'enfant est toujours apyrétique à ce moment.

Le 1er Août, le point devient plus intense, la dyspnée et la toux s'accroissent, la fièvre s'allume. Elle va durer pendant les 18 jours qui précéderont l'hospitalisation, irrégulière et résistante à toute thérapeutique. A son arrivée à l'hôpital, l'enfant est très abattu, pâle, asthénique avec une dyspnée extrême ; la température est à 37°5.

A l'examen : matité absolue de tout l'hémithorax gauche avec diminution considérable du M.V., mais pas de modification du souffle trachéal.

L'auscultation de l'hémithorax droit ne présente rien d'anormal. Les bruits du coeur sont normaux, mais rapides à 140 et le maximum audible se situe à droite du sternum.

Rate normale. Foie gros, atteignant la ligne ombilicale et douloureux à la pression. Le reste de l'examen somatique est normal.

A la radioscopie : opacité totale de l'hémithorax gauche avec déplacement très important du pendule médiastinal vers la droite.

Devant ces signes, le diagnostic de pleurésie purulente est porté et l'on pratique une ponction dans un but diagnostic et thérapeutique. Celle-ci ne ramène que quelques gouttes de liquide séro-sanguin.

D'autres tentatives ne ramènent que quelques cc. de liquide hémorragique. L'examen du liquide pleural révèle la présence de 60% de polys, 31% de lymphos, 5% de macrophages et des hématies. La réaction de Rivalta est positive, avec 20 g. d'albumine. La culture est stérile. La N.G. avec F.S. donne : G.R. : 4.640.000, G.B. : 12.000 dont 75% de polys neutros, 1 baso, 2 plasmocytes.

La cuti-réaction est négative.

On fait un traitement d'épreuve aux antibiotiques et V gouttes de digitaline. Cependant malgré le traitement, il persiste des S.F. importants avec une fièvre modérée et un syndrome pleurétique intense.

L'enfant est confié à un service de Chirurgie thoracique le 22 Août 1948 : Là une série de ponctions est pratiquée.

Elles se révèlent toutes blanches.

Le diagnostic de tumeur du médiastin est soulevé et le malade est confié au radiologiste qui lui fait plusieurs séances de radiothérapie.

Ce traitement donne une amélioration considérable des S.F. et des S.G. L'enfant reprend du poids, n'a plus de fièvre, plus de dyspnée. A ce moment l'examen montre une matité discrète de l'hémithorax gauche prédominant à la base.

A la radiographie thoracique, opacité homogène de toute la base gauche évoquant grossièrement la courbe de Damoiseau. Toute la partie supérieure de l'hémithorax est le siège d'une opacité homogène à limites externes nettes et concaves. Les deux opacités se rejoignent le long du bord externe de l'hémithorax. Il n'y a pas d'adénopathies médiastines du côté droit. Le médiastin n'est plus dévié.

Peu satisfaits par le diagnostic de lymphosarcome du médiastin que démontrait l'évolution radiologique des images, les auteurs demandent une biopsie pleurale qui montre :

"Le fragment biopsique est bordé du côté correspondant à la cavité pleurale par un tissu tumoral épais, dense, très riche en éléments cellulaires. Ceux-ci sont constitués par des cellules de petite taille grossièrement arrondies et munies d'un protoplasme peu abondant et dont les limites sont imprécises. Le noyau est arrondi ou ovalaire, relativement volumineux et sa chromatine affecte l'aspect pulvérulent caractéristique

du sarcome d'Ewing. Les figures de mitoses anormales sont nombreuses. Les cellules néoplasiques sont contiguës et présentent quelques anastomoses entre elles.

En certains points, on relève également la présence d'éléments plus différenciés à un noyau allongé dont l'aspect rappelle celui des histiocytes.

Le stroma conjonctif fibrillaire est à peu près absent et se résume à quelques rares fibres collagènes isolés de la masse tumorale. On observe quelques formations vasculaires qui comprennent des vaisseaux bien individualisés, vraisemblablement préexistants à l'envahissement néoplasique, et de simples lacunes sanguines directement bordées par des cellules tumorales endothéliiformes. La tumeur est assez bien délimitée du côté externe par une bande de tissu collagène qui la sépare du muscle strié intercostal sauf sur un point où l'on note un début d'envahissement du muscle".

En conclusion, il s'agit d'un réticulo-endothélio-sarcome d'origine pleurale primitive.

Une biopsie ganglionnaire pratiquée au niveau d'un ganglion axillaire a montré l'intégrité totale de ce dernier.

A la bronchoscopie, la bronche gauche était parfaitement normale dans ses parois et sa direction.

Actuellement (10 nov. 1948) l'enfant fait une nouvelle poussée évolutive avec une température oscillante, altération de l'état général, et extension de l'opacité pleurale. Une nouvelle série de séances de rayons X ne paraît pas modifier l'évolution. On note cependant une très légère amélioration clinique.

#### OBSERVATION VII : (Giraud, Bernard, Coignet 1949)

L'enfant Ric... âgé de 8 ans, entre dans le service le 8 nov. 1949 avec le diagnostic de pleurésie hémorragique.

Début de la maladie : le 18 oct. par l'apparition brutale d'un point de côté gauche avec temp. à 40°. Dans les jours suivants se constitue rapidement un tableau de pleurésie abondante avec des S.F. très intenses, des signes physiques et radiologiques nets et étendus. Les nombreuses tentatives de ponction ne parviennent à ramener que quelques gouttes de liquide hémorragique

sans aucun soulagement pour le petit malade.

A l'examen d'entrée, on constate l'immobilité totale de l'hémithorax gauche, qui est globuleux, avec oedème de la paroi et circulation collatérale nettement visible. Matité franche, silence respiratoire total de tout l'hémithorax. Importante déviation du médiastin vers la droite.

L'enfant est très dyspnéique avec battement des ailes du nez et cyanose des extrémités ; il paraît asthénique et angoissé.

A la radiographie : opacité totale de l'hémithorax.

Après plusieurs ponctions blanches, qui donnent l'impression de rentrer dans du tissu fibreux, nous ne retirons que quelques gouttes de sang.

Nous faisons alors pratiquer une biopsie pleurale à thorax ouvert. L'examen anatomique montre l'existence d'une tumeur maligne de nature conjonctive à éléments homogènes de structure indifférenciée s'apparentant aux lésions de type réticulo-sarcomateux.

Malgré un traitement actif par les rayons X l'état du malade s'aggrave progressivement et il meurt le 28 janvier dans un tableau d'asphyxie lente.

A l'autopsie : après ouverture du thorax, on se trouve en présence d'une énorme masse qui a pris la place du poulmon gauche, refoule le médiastin et comprime fortement le poulmon droit.

Cette masse présente à sa partie antérieure trois zones nettement ramollies qui correspondent à trois géodes kystiques remplies de liquide séro-hématique.

La tumeur présente des régions de consistance très dure alternant avec des zones moins fermes et même franchement molles. La plèvre épaissie, dépolie, a une surface irrégulière et mamelonnée.

En disséquant en pleine tumeur, on trouve le poulmon considérablement diminué de volume et atelectasié, mais non envahi par la tumeur dont on le sépare parfaitement. Il n'y a pas d'augmentation de volume des ganglions médiastinaux. Les autres viscères, poulmon et plèvre droits compris, sont normaux.

A l'examen histologique :

Epaississement tumoral massif de la plèvre dont l'aspect général est constitué par des nappes cellulaires monomorphes . Elles présentent les caractères des réticulo-sarcomes indifférenciés et, par endroits, des angio-réticulo-sarcomes.

Il existe un remaniement pulmonaire important à leur contact avec un épaississement important de la charpente inter-alvéolaire.

OBSERVATION VIII : (Leriche et Brantzen 1936)

Un malade, âgé de 8 ans, présentant une tumeur, de la dimension d'une paume de main adulte, qui siège sur la face postérieure de l'hémithorax gauche, juste à côté de la colonne vertébrale. Ses contours sont arrondis, sa surface régulière sans bosselures, sa consistance dure égale partout. Il n'y a pas de fluctuation, la peau est de coloration normale.

Cette tumeur qui évolue depuis 3 ou 4 semaines augmente sensiblement de volume sans donner le moindre trouble local ni général. L'examen du thorax est strictement normal.

Les radiographies thoraciques pratiquées montrent l'ombre arrondie de la tumeur, qui va du bord inférieur de la 6ème côté au bord inférieur de la 9ème. Les côtes semblent normales, sauf la 9ème qui est amincie en dedans.

On pratique un pneumothorax de la plèvre gauche, qui est bien supporté. Une demi-heure après on fait un examen radiologique : la tumeur n'est pas en relation avec le poumon. Le médiastin lui-même est entièrement libre. La ponction ne ramène pas de pus ; mais un liquide sanglant.

A l'intervention :

Incision courbe sur la tumeur qui soulève le plan musculaire. Section transmusculaire.

A ce moment, on remarque que la tumeur pénètre dans un espace intercostal et que la libération devient impossible. On résèque alors trois côtés et l'on entre dans la plèvre sans incident. La tumeur fait saillie sous

la plèvre pariétale, et se laisse décoller facilement.

Sur le poumon, il existe une zone d'atélectasie correspondant à la zone de compression tumorale. Ablation de la tumeur avec les côtes réséquées. Suites opératoires simples.

A l'examen macroscopique, il s'agit d'une tumeur bosselée, blanche, très dure, criant sous le couteau.

A l'examen microscopique : Sarcome rhabdomyoblastique atypique.

#### OBSERVATION IX : (Lépine 1869)

Une fillette de 10 ans présente de l'obscurité à droite avec souffle et matité. Puis syndrome médiastinal et décès au bout de 10 jours.

A l'autopsie : une volumineuse tumeur comble la cavité pleurale droite dans sa partie antérieure.

Cette masse envahit le médiastin antérieur, perfore le péricarde et la veine cave supérieure.

Epaississement considérable des deux feuillets pleuraux. Le poumon droit réduit au volume du poing, contient quelques noyaux métastatiques. Noyaux semblables disséminés dans la plèvre gauche.

Au microscope : Epithélioma alvéolaire à cellules polymorphes.

#### OBSERVATION X : (Santy, Galy, Touraine 1954)

Jeune malade de 11 ans sans antécédents pathologiques.

En octobre 51, à la suite d'un virage de cuti-réaction, une petite tache de la base droite aurait été visible à la scopie.

En mars 1952 une nouvelle scopie systématique confirme la présence d'une petite opacité homogène, ovalaire, du volume d'une noix à la base droite.

A un nouveau contrôle radiologique (11 juin 1952): l'image de la base est devenue de la taille d'une mandarine, se déformant nettement à la respiration, s'aplatissant à l'expiration. De profil, elle siège à la partie moyenne du lobe, à la verticale du pédicule. Malgré l'absence de S.F. l'augmentation rapide de la masse tumorale fait décider l'intervention qui est pratiquée le 30 juin 1952 par le Pr. Santy.

Compte-rendu opératoire :

"Incision sur le 7ème espace intercostal. Section du col de la 6ème et 7ème côte. Ouverture du thorax. Lobe inférieur normal. La lésion est une masse sphérique, mollassse, d'aspect vasculaire, du volume d'une orange, correspondant à la grande scissure à sa partie antérieure entre le lobe moyen et le lobe inférieur.

Cette masse de couleur violacée est très déformable, comme l'avait montré la radioscopie. Elle est moitié liquide, moitié solide. Elle est très adhérente, à la plèvre pariétale à la hauteur de l'extrémité antérieure de la 5ème et la 6ème côtes ; on a l'impression qu'elle peut être plus pleuro-pariétale que viscérale.

Les adhérences sur le bord libre du lobe moyen peuvent être secondaires. On libère au ciseau la masse de la plèvre pariétale.

Cette libération est hémorragique. En outre, les ciseaux ouvrent la cavité de la masse d'où s'écoulent 50 cc. d'un liquide séro-hématique. On est obligé de coaguler fortement l'implantation de la tumeur sur la plèvre pariétale, pour faire l'hémostase de quelques artérioles qui saignent fortement. Sonde de Pezzer dans le 8ème espace. Fermeture le 2 juillet.

Examen histologique :

Aspect d'une néoformation maligne très indifférenciée, formée par des cellules réduites à leur noyau, arrondi, irrégulier, très riche en chromatine avec nucléoles irréguliers.

Les cellules sont tassées les unes contre les autres. On n'admet pas l'aspect sarcomateux en raison de la présence de vaisseaux à parois propres. Bien que l'on puisse discuter le sympathogoniome malgré l'absence d'aspect en rosette, ou la tumeur d'origine indéterminée, nous admettons l'origine pleurale à cause de l'attache de la tumeur à la plèvre".

Nous avons reçu des nouvelles du jeune malade. Des métastases ont apparu dans le poumon. Etat grave.

OBSERVATION XI : (Stout et Himadi 1944)

Un garçon de 12 ans a été admis au Lenox Hill Hospital de New-York en novembre 1944 pour douleur au côté droit, toux et fièvre.

Le point de côté était exagéré à l'inspiration profonde et la toux ramenait une expectoration peu abondante, verdâtre, muqueuse, non fétide, parfois sanglante.

L'examen clinique révéla un mauvais état général avec perte de poids récente. Il n'y avait pas de rétraction de l'hémithorax. Le murmure vésiculaire était diminué voire absent et les vibrations vocales diminuées sur presque toute la hauteur de l'hémithorax droit.

Les radiographies du thorax montrèrent une large zone d'opacité, bien limitée dans l'hémithorax droit, le long d'une scissure interlobaire.

La ponction ne ramena pas de liquide, mais une petite quantité de tissu fut obtenue par aspiration-biopsie et rapportée à une tumeur maligne probablement d'origine pleurale.

Le 22 décembre 1944 on pratiqua une pneumectomie droite avec pleurectomie.

A l'intervention, la tumeur était une large masse isolée située le long de la scissure interlobaire. Il y avait envahissement tumoral de la partie inférieure du lobe supérieur du poumon droit. Pas d'envahissement de la paroi thoracique. Pas de modifications macroscopiques ou microscopiques des ganglions médiastinaux.

Les suites opératoires furent simples. Après l'intervention le malade prit du poids et ne présenta aucun signe clinique de rechute jusqu'en février 1956, environ 14 mois après l'opération.

A ce moment, on nota l'existence de trois masses sur la paroi thoracique, masses sur lesquelles on fit de la radiothérapie, avec une amélioration temporaire. Exitus le 10 juin 1946.

A l'autopsie : Masse tumorale comblant pratiquement l'hémithorax droit, avec déplacement médiastinal vers la gauche et déplacement vers le bas du feuillet droit du diaphragme. Il n'y eut pas de métastases à distance, toute la tumeur étant strictement limitée à l'hémithorax droit.

A l'examen histologique :

Tumeur faite de cellules anaplasiques et indifférenciées avec mitoses nombreuses. Il n'y a pas de fibres collagènes et seul un mince réseau de réticuline sépare les cellules isolées. Quelques cellules situées dans la zone de dégénérescence tendent à perdre leur aspect en fuseau et deviennent arrondies.  
Aspect de mésothéliome.

OBSERVATION XII : (Hashiba, Cowan, et Nixon : 1932)

Vers le 15 janvier 1931, une jeune fille italienne, âgée de 14 ans a commencé à ressentir une douleur dans son hémithorax droit avec des sueurs profuses, une toux sèche, des frissons et de la fièvre. La malade est vue pour la première fois deux semaines après le début de sa maladie.

Elle est pâle, assez oedématisée et tousse presque continuellement. Elle se plaint de fortes douleurs thoraciques à la respiration. La température est peu élevée. La N.G. avec F.S. montre : 4.700.000 G.R., 12.000 G.B.

L'examen radiologique est négatif.

On porte le diagnostic de pleurésie.

Au début Mars 1931 apparition de liquide dans son hémithorax droit. Jusqu'à ce moment, elle avait une température irrégulière et toussait beaucoup, mais n'expectorait presque pas. Il existait fièvre vespérale et sueurs nocturnes profuses.

A la ponction exploratrice, on retire quelques cc. de liquide légèrement trouble, de couleur paille et contenant des polys, des lymphos, et quelques G.R. La recherche de B.K. est négative. Il en est de même pour la cuti-réaction. Les radios effectuées à ce moment sont interprétées comme étant celles d'une pleurésie tuberculeuse.

Peu à peu la matité s'étend presque jusqu'au sommet droit et commence à gêner la respiration. On fait une ponction et l'on retire plus de 1.000 cc. de liquide. La thoracentèse doit être répétée plusieurs fois pendant les 8 semaines suivantes. Durant cette période, on remarque que la paroi thoracique offre une résistance particulière à la ponction comme si l'aiguille traversait une paroi épaisse de tissu durci.

On remarque également qu'à la suite des ponctions, il n'y a pas grand changement des S.F.

On fait une radiographie à ce moment, qui montre une forte opacité de la partie inférieure de l'hémithorax droit. La N.G. avec F.S. montre : 3.700.000 G.R., 10.800 G.B., 30% de lymphos. On pratique deux transfusions qui sont suivies d'amélioration.

Le 5 mai 1931 on fait une thoracotomie exploratrice basée sur la possibilité d'une tumeur maligne.

Les auteurs trouvent un épaississement général et diffus de la plèvre pariétale et diaphragmatique, faisant paraître la cavité pleurale très réduite. La surface partout est lisse. La plèvre pariétale à environ 8 mm. d'épaisseur. La plèvre diaphragmatique est dure et à une consistance ligneuse. On sent une masse résistante et dure du côté du péricarde.

Le poumon est mou, reposant au fond d'une cavité en partie effondrée. Un petit fragment de la tumeur est prélevé à la surface du diaphragme pour examen. On ferme l'incision.

Diagnostic histologique : mésothéliome.

On fait de la radiothérapie profonde comme traitement palliatif. Grâce à ce traitement, le malade a une amélioration temporaire tout à fait remarquable. L'amélioration se poursuit pendant 5 mois environ.

En octobre 1931 : un nodule apparaît sur son front, un autre sur la région occipitale.

En novembre les métastases se généralisent et entraînent l'issue fatale. L'autopsie est refusée.

## ETIOLOGIE

---

Il est impossible d'établir une statistique avec la douzaine d'observations recueillies.

Cependant, il faut remarquer :

- que l'âge des sujets n'est pas un facteur qui intervient dans la maladie. En effet, tous les âges sont à peu près représentés de 21 mois à 14 ans.
- que le sexe des enfants n'intervient pas non plus. Il y'a autant de filles que de garçons atteints.
- qu'aussi bien l'hémithorax droit que le gauche peuvent être le siège de la néoformation.
- qu'il ne semble pas exister de facteurs prédisposants : traumatisme, primo-infection, pleurésie antérieure.

Enfin, il convient de noter que le cancer primitif de la plèvre de l'enfant représente 5% environ du nombre total des cancers de la plèvre (enfants et adultes réunis).



## ETUDE CLINIQUE

---

### I°/ Le période de début :

est remarquable par la variété des signes d'alarme. Parfois ceux-ci manquent complètement et c'est la découverte d'une image suspecte à un examen radiologique systématique qui fait soupçonner le diagnostic chez un enfant absolument bien portant par ailleurs (obs. de Santy et Galy.)

Dans la plupart des cas, cependant, il existe des signes qui orientent l'examen vers le thorax et que Audibert a voulu grouper dans un "Syndrome de néoplasie intra thoracique" : il s'agit surtout de signes fonctionnels d'abord modérés mais allant s'aggravant.

- dyspnée d'abord simplement à l'effort, puis progressivement croissante et persistante. Chez le tout jeune enfant cette dyspnée a une valeur encore plus grande.
- toux sèche de type pleural
- 1/2 Douleurs thoraciques parfois très précoces.

Ce n'est que plus tardivement que l'état général est touché ; cependant Montègue a décrit une phase ambulatoire du début avec lassitude et fatigue générale intenses associés à une gêne thoracique d'importance variable.

Parfois enfin, le début peut être aigu, hautement fébrile avec des signes très importants.

Dans l'obs. 1, des antécédents pulmonaires nets avaient éveillé l'attention : pneumothorax résolutif spontanément, suivi d'un épanchement pleural.

### II°/ Ce n'est que progressivement que le tableau s'aggrave et à la période d'état, on constate :

- DES SIGNES FONCTIONNELS très importants

Dyspnée à type de polypnée avec respiration courte

et superficielle, continue avec des paroxysmes d'effort, accompagnée de tirage et de cyanose.

Toux sèche intermittente, douloureuse. Il n'existe jamais d'expectoration chez l'enfant.

Les douleurs sont fréquentes surtout chez le grand enfant. Siégeant d'une façon variable sur l'hémithorax atteint, elles peuvent être intenses, térébrantes.

Parfois elles apparaissent tardivement ou peuvent même manquer.

- Des SIGNES GENERAUX importants s'y associent survenant le plus souvent de façon tardive :

Anorexie

Asthénie parfois intense

Amaigrissement rapide,

et surtout fièvre, d'importance variable, mais presque constante. Elle peut présenter des clochers à 40°, mais plus fréquemment aux alentours de 38°.

- Mais les SIGNES PHYSIQUES sont les plus évocateurs.

A L'INSPECTION DU THORAX l'immobilité respiratoire de l'hémithorax est un signe très fréquent

L'hémithorax peut être, par ailleurs globuleux, parcouru par un lascis veineux superficiel.

LA PALPATION montre des vibrations vocales très diminuées, voire abolies.

A LA PERCUSSION la matité peut être franche avec sensations de résistance au doigt qui percute. Elle peut même décrire la courbe de Damoiseau. Pour Balgarelli c'est le passage brusque du tympanisme apical à la matité sous-jacente qui différencie cette percussion de celle observée dans une pleurésie séro-fibrineuse banale.

A L'AUSCULTATION enfin, la très nette diminution, voire la disparition totale du murmure vésiculaire, viennent encore davantage plaider en faveur du diagnostic de pleurésie.

III°/ Et c'est devant ce syndrome que l'on est amené à pratiquer les divers examens complémentaires, parmi lesquels :

- l'examen radiologique et la ponction restent au premier plan. L'examen radiologique fait sous diverses incidences, tant scopique que graphique, va montrer cette opacité intense de l'hémithorax, respectant le plus souvent le sommet.

On retrouve parfois un niveau liquide comme dans notre observation, niveau se déplaçant avec les divers mouvements imprimés au malade. Dans certains cas, l'opacité n'est pas homogène étant plus compacte vers la base.

A cette opacité s'associent deux signes quasi constants :

- l'immobilité totale de l'hémithorax et du diaphragme à la respiration,
- le déplacement souvent important des organes médiastinaux notamment de la masse cardiaque.

Les tomographies seront souvent utiles, elles permettent de montrer la diffusion de la tumeur à toute la plèvre et donc de la différencier d'un processus purement parenchymateux.

Mais c'est la Ponction pleurale qui va fournir les renseignements majeurs.

Faite dans les conditions techniques classiques, on appréciera la facilité d'introduction de l'aiguille de ponction. Dans certains cas de tumeurs pleurales, on a rencontré une résistance très forte dans la traversée de la plèvre pariétale, fortement indurée.

D'autres fois, l'aiguille pénètre facilement, profondément même avant d'atteindre la cavité pleurale.

Dans les cas que nous avons rapportés (Obs.I) il n'existait pas de résistance particulière à la pénétration de l'aiguille à ponction.

La ponction, à la surprise de l'opérateur peut être parfaitement blanche et comme l'a souligné Giraud "ce paradoxe d'un syndrome pleurétique éclatant en l'absence de tout épanchement pleural doit faire évoquer le cancer de la plèvre." (Obs. V,VI,VII)

D'autres fois elle ne ramène que quelques cc. d'un liquide hémorragique ou séro-sanglant, sans aucun rapport avec l'étendue de la matité.

Enfin, elle peut ramener un liquide séro-fibrineux banal, comme dans l'obs. III de Hibler ou purulent, comme dans l'obs. I où la quantité de liquide purulent recueillie au début était de 120 cc. et plus tard a même nécessité un drainage chirurgical. Dans cette obs. I on pratiqua même des ponctions en plusieurs points qui permirent de déceler l'existence de plusieurs poches purulentes, réalisant donc un tableau de pleurésie enkystée.

Comme éléments suspects, il faut donc relever outre la disproportion entre les signes physiques et la quantité de liquide recueillie, le fait qu'il n'existe aucune amélioration des signes physiques ou fonctionnels après ponction, aucune modification des signes radiologiques, les déplacements d'organes demeurant inchangés. La reproduction très rapide de l'épanchement après ponction vient également militer en faveur de la néoplasie pleurale.

- L'examen cyto-bactériologique du liquide recueilli ne fournit pas de renseignements majeurs. On y trouve des polynucléaires, plus ou moins altérés, des lymphocytes ; parfois, il peut révéler la présence de quelques grosses cellules rondes polygonales (Lichtenstein).

Enfin une forte proportion de cellules endothéliales, surtout atypiques, peut constituer un argument supplémentaire (obs.I)

Il ne faut pas omettre de signaler un fait curieux : la présence de débris tumoraux dans l'aiguille de ponction, véritable biopsie pleurale. C'est ainsi que Neumann a pu soupçonner le diagnostic de cancer pleural dans l'observation que nous avons rapporté (Obs.II) et où l'examen histologique des débris ramenés a montré des cellules volumineuses et atypiques ; de même Stout et Himadi (Obs.XI) ont ramené des débris tumoraux par aspiration biopsie.

Après l'évacuation du liquide on devra faire un nouvel examen radiologique, au besoin avec insufflation d'oxygène.

Il y a quelques années, Sergent a pu ainsi déceler l'existence de masses tumorales, images arrondies, bien limitées, d'aspect "pseudo-poly-

kystiques" et évoquer le diagnostic de cancer pleural.

Il faut reconnaître que l'examen radiologique ainsi pratiqué n'a pas montré la tumeur chez notre petit malade. Cependant l'injection de lipiodol dans les poches pleurales multiples a pu délimiter le siège et l'étendue des poches.

- Ce pneumothorax diagnostic pourra permettre la pleuroscopie d'un intérêt majeur quand elle montre "les mamelons framboisiformes ou les volumineux amas semblables à des monticules de fraises qui parsèment toute la cavité pleurale".
- On pourra surtout pratiquer une biopsie de ces masses tumorales, qui renseignera directement sur la nature de la tumeur.

Dans toutes les observations que nous avons rapportées, seules celles de Giraud, Bernard et Coignet (obs.VI et VII) font état de biopsie pleurale et ont pu ainsi avoir un diagnostic certain. Stout et Himadi (obs.XI) ont eu également des fragments tumoraux par aspiration-biopsie et ont ainsi soupçonné le diagnostic.

- Enfin d'autres auteurs ont pratiqué une bronchoscopie voire même une bronchographie qui, étant strictement normales, ont permis d'écarter une atteinte parenchymateuse.
- Il reste que le dernier recours doit être chirurgical et devant toute suspicion d'un néoplasme pleural, la thoracotomie exploratrice sera indiquée. Elle permettra, outre un diagnostic certain de l'affection, de se rendre compte du volume, de l'extension de la tumeur aux organes voisins et aux ganglions lymphatiques du médiastin.



## E V O L U T I O N

---

L'évolution du cancer primitif de la plèvre est fatale à plus ou moins brève échéance, plus rapide chez l'enfant que chez l'adulte.

Dans le cas de Lépine (Obs.IX), l'exitus eut lieu 10 jours après la mise en évidence des premiers symptômes. Dans le cas relaté par Cowan (obs.XII) la mort survint après 9 mois d'évolution.

La durée moyenne d'évolution reste dans nos observations à peu près égale à trois mois. Chez notre petit malade, l'évolution a été émaillée de rechutes, ou plus exactement, d'épisodes aigus, entrecoupés de périodes d'amélioration. L'exitus survint 18 mois environ après le début des troubles, mais trois mois seulement après l'apparition de l'épanchement pleural.

La mort survient le plus souvent dans la cachexie ou à la suite d'un épisode aigu : crise d'asphyxie brutale notamment. Elle est très rarement le fait de métastases.

En effet, dans le cancer de la plèvre, les métastases, tant locales que générales ne sont pas fréquentes. Dans l'observation récente que nous avons rapporté (obs.I), l'autopsie n'a montré qu'une hypertrophie des ganglions hilaires, de ceux de la bifurcation trachéale et de la crosse de l'azygos. Dans le cas de Neumann (obs.II) il n'y eut pas de métastases bien que la tumeur fût énorme. Dans le cas rapporté par Habler (obs.III) par contre, il existait une hypertrophie des ganglions médiastinaux et sous-claviculaires droits.

Hofmolk, Giraud et Bernard ne découvrent pas de métastases locales, quant à Lépine, il signale l'existence de nodules néoplasiques disséminés du côté de la plèvre contralatérale.

Cependant, il faut se souvenir que dans cette observation, le malade mourut dans un tableau de syndrome médiastinal. La tumeur envahit le médiastin, perfora le péricarde et la veine cave supérieure. Il est possible que le point de départ de la tumeur ait été médiastinal plutôt que pleural, l'envahissement très diffus de cette néoplasie ne permettant pas de conclure exactement.

Quant aux métastases générales, elles ne sont pas non plus très fréquentes. Relevons le cas de Hibler, où il y avait des métastases hépatiques et des ganglions hypertrophiés dans le pédicule hépatique, celui de Haschiba et Cowan, où "il apparut des nodules au front, à la région occipitale, puis généralisation rapide des métastases précédant l'issue fatale".

Le même, dans le cas de Santy et Galy, des métastases ont apparu dans le poumon, aggravant considérablement l'état du malade. Ces métastases thoraciques peuvent également entraîner la mort par compression veineuse et complications cardiaques (Klemperer).

Enfin Bulgarelli signale chez un malade qu'il a suivi dans sa Clinique, des métastases osseuses diffuses du fémur, du tibia, du péroné et du rachis. Exitus après 5 mois d'évolution. (obs.IV).

Il reste que dans l'ensemble, les métastases sont rares et relativement tardives. C'est essentiellement une affection in situ au moins au début, ce qui explique l'intérêt d'un diagnostic très précoce qui laisse au malade par une intervention tempestive, le maximum de chances de survie.

## FORMES CLINIQUES

Plusieurs formes cliniques peuvent être individualisées :

### 1) Les formes localisées :

sont les plus intéressantes étant donné leur curabilité relative par l'intervention chirurgicale.

Elles ont été bien décrites par Santy et Galy (Obs.X).

Ce sont des formes habituellement encapsulées à développement lent, à différenciation plutôt conjonctive.

Il en existe des formes bénignes et des formes malignes.

### Cliniquement :

Ce sont le plus souvent des découvertes radiologiques systématiques, sans signes fonctionnels mais l'augmentation progressive de la masse finit par donner des signes cliniques de compression médiastinale. Elles peuvent également revêtir l'aspect d'un épanchement pleural, mais la ponction est négative.

Radiologiquement : ces tumeurs se présentent soit au contact de la paroi thoracique, soit intramédiastinales ou intrapulmonaires.

Stout et Himadi prétendent que les formes bénignes sont celles qui se projettent à la radio, en dehors des limites pleurales, les formes malignes étant le plus souvent en dedans de ces limites, voire complètement intrapulmonaires.

Santy et Galy considèrent comme caractéristiques "l'aspect après pneumodiagnostic de tumeur arrondie, dense, unie par un pédicule étroit à la paroi thoracique".

Le critère de malignité se fonde sur certains caractères de la tumeur :

- tumeur largement enchassée dans la paroi ou le poumon,
- pénétration périphérique des tissus voisins
- absence de capsule périphérique avec, à la coupe, des zones de nécrose ou d'hémorragie.
- aspect histologique sarcomateux ou à tissus multiples.

Mais quelle que soit leur projection radiologique, étant donné que ces tumeurs sont circonscrites, qu'elles s'accroissent lentement, et ne donnent que tardivement des métastases, leur seul traitement valable reste le traitement chirurgical.

On peut rapprocher de ces formes localisées l'obs. de Leriche et Brantzen (obs.VIII) décrivant une :

2) Forme révélée par une tumeur extériorisée dorsale :

C'est une tumeur située sur la face postérieure de l'hémithorax atteint, sans aucun signe fonctionnel ou général. La radio montre seulement une ombre arrondie. Après insufflation d'oxygène, on se rend compte que la tumeur n'est pas en relation avec le poumon ni avec le médiastin.

La ponction pleurale ramène un liquide sanglant.

A l'intervention, la tumeur fait saillie sous la plèvre pariétale et se laisse décoller facilement. Le poumon est simplement atelectasié à son contact.

3) Forme révélée par un syndrome de compression médiastinale :

décrite par Lépine (obs.IX). Cependant, dans son observation, tout le médiastin est envahi. Il est difficile de localiser exactement le point de départ de la néoplasie. Outre l'épaississement des feuillets pleuraux, existent des métastases pulmonaires.

## DIAGNOSTIC

### DIAGNOSTIC POSITIF :

Le diagnostic de cancer primitif de la plèvre chez l'enfant est un diagnostic d'exception, du fait de la rareté extrême de l'affection. Nous avons vu que les signes qui le manifestent se réduisent le plus souvent comme le souligne Bulgarelli, "au tableau d'une pleurésie exsudative à évolution prolongée et résistant au traitement".

Cependant les signes fonctionnels : douleurs, dyspnée, sont beaucoup plus marqués que dans une pleurésie banale. De même, les signes parenchymateux sont réduits au minimum : il n'y a jamais d'expectoration.

Nous avons évoqué précédemment les signes qui permettent de faire soupçonner le diagnostic :

- pas d'amélioration des signes physiques et fonctionnels après ponction,
- reproduction très rapide et obstinée du liquide après évacuation,
- contraste enfin entre des signes de pleurésie évidents et l'absence possible de liquide à la ponction ce qui, pour certains, constitue un argument majeur.

A la radio c'est souvent une image de pleurésie banale, mais il faut savoir demander un pneumo-diagnostic, des injections de lipiodol intra-pleurales, pour essayer de mettre en évidence la néoplasie.

Bref, comme dans tout cancer, le seul diagnostic de certitude reste la biopsie pleurale, faite sous pleuroscopie, qui permet de visualiser la lésion, voire faite au cours d'une thoracotomie exploratrice.

### DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL :

Du fait de la rareté de cette affection, ce sont évidemment d'autres diagnostics qui viennent à

l'esprit et le premier, devant ces signes pleuraux et l'image radiologique, est celui de pleurésie séro-fibrineuse banale surtout lorsque l'aspect de l'épanchement est évocateur. Mais il n'existe aucun contexte permettant de donner une origine à cet épanchement. Les cuti-réactions sont négatives, il n'y a pas de B.K. au tubage ; l'amaigrissement et les signes généraux ne peuvent permettre de départager avec la tuberculose.

Dans le cas de pleurésie hémorragique, les diagnostics soulevés sont encore plus restreints et il n'existe aucun contexte clinique qui les affirme (Maladie de Hodgkin, Hydatidose pleurale).

On éliminera également facilement les symplyphes pleurales banales secondaires à une pleurésie antérieure.

Mais c'est surtout le Cancer du poumon avec pleurésie secondaire qui doit être discuté, d'autant qu'une bronchoscopie négative n'élimine pas le cancer bronchial. Il est évidemment exceptionnel chez l'enfant. Il peut cependant, en cas de localisation sous-pleurale, s'accompagner rapidement d'un envahissement précoce et diffus de la plèvre, pouvant même en imposer pour une atteinte initiale de celle-ci.

Dans ces cas, il est bien rare que des manifestations parenchymateuses : expectoration sanglante, suppuration pulmonaire, ne viennent orienter le diagnostic. Il n'en demeure pas moins que le problème entre cancer pulmonaire primitif avec localisation pleurale secondaire et cancer primitif de la plèvre est loin d'être résolu, d'autant qu'une pleurésie masque volontiers un cancer du poumon.

Finalement, dans la majorité des cas, ce sont seuls les arguments histologiques qui emportent la certitude, ce qui nous fait souligner de nouveau l'intérêt de la biopsie pleurale.

Dans le cas de tumeurs sans épanchement, le diagnostic est encore plus difficile. Il s'agit de tumeurs intra-thoraciques, dont le point de départ est très difficile à définir. On discutera chez l'enfant, le lymphosarcome du médiastin, à extension si rapide, avec signes cliniques et radiologiques voisins, notamment une déviation des organes médiastinaux très marquée. Encore une fois, la thoracotomie exploratrice permettra de redresser le diagnostic.

Le diagnostic différentiel vasse poser  
pour les formes localisées avec :

avant l'intervention : abcès froid pleural  
: hématome enkysté  
: kyste hydatique pleuropariétal  
: tuberculome de la plèvre.

à l'intervention, suivant le siège de la tumeur, on  
discutera :

- pour une situation pariétale : les tumeurs costales,  
les schwannomes des nerfs intercostaux
- pour une situation pleurale : les hématomes organisés  
et les lobes accessoires
- pour une situation intra pulmonaire : les tumeurs  
nerveuses intrapulmonaires, les léiomyomes  
du poumon, les hamartochondromes



## ANATOMIE PATHOLOGIQUE

### ANATOMIE MACROSCOPIQUE :

Dans les cas que nous avons rapportés, l'aspect macroscopique est le plus souvent le même.

Il s'agit d'une tumeur arrondie, de couleur blanchâtre ou jaunâtre, avec à sa surface des zones nécrosées ou franchement hémorragiques.

Le volume de cette tumeur est variable, mais toujours important. Dans le cas de Hofmolk, cette masse pesait plus de trois kilogs (obs.V), dans celui de Neumann, elle occupait tout l'hémithorax (obs.II).

Dans le cas que nous avons eu l'occasion de suivre, la tumeur occupait la plus grosse partie de l'hémithorax et pesait 480 grammes chez un nourrisson de 21 mois (obs.I)

La consistance de la masse est ferme, sauf au niveau des zones nécrotiques ou kystiques où elle est beaucoup plus molle (obs.VII).

A la coupe, plusieurs aspects peuvent se voir :

- il peut s'agir d'une tumeur très dure, criant sous le couteau (obs.VIII)
- le plus souvent la tumeur se laisse couper facilement.

Dans notre observation I, le contenu de la tumeur était fait de cloisons intérieures limitant des logettes. La plupart de ces logettes étaient vides, notamment les logettes supérieures. Les logettes inférieures, elles, renfermaient des bourgeons volumineux, faits tantôt d'un tissu rosé ferme d'aspect, tantôt de bourgeons grumeleux mêlés à des caillots sanguins, tous ces bourgeons étant strictement circonscrits par la paroi externe de la tumeur.

Dans l'observation VII, rapportée par Giraud et Bernard, la coupe de la tumeur montrait à sa partie antérieure trois zones ramollies, correspondant à trois géodes kystiques contenant un liquide séro-hématique.

Dans l'observation X rapportée par Santy et Galy, il s'agissait d'une tumeur mollesse, d'aspect vasculaire, moitié liquide, moitié solide.

Nous voyons donc les divers aspects macroscopiques que peut présenter la tumeur ;

L'aspect des feuillets pleuraux n'est pas moins intéressant. Ils sont souvent épaissis, soudés entre eux, formant une coque rigide entourant le poulmon et atteignant parfois 2 cm. d'épaisseur, comme dans le cas de Hibler. Dans l'observation IX décrite par Lépine, il existait un épaississement considérable des deux feuillets pleuraux, mais qui n'étaient pas soudés ; de même dans l'observation XII rapportés par Hashiba et Cowan, l'épaississement général et diffus de la plèvre pariétale et diaphragmatique faisait paraître la cavité pleurale très réduite. La plèvre pariétale avait 8 millimètres d'épaisseur, la plèvre diaphragmatique était de consistance dure et ligneuse.

La surface pleurale est lisse ou irrégulière, hérissée de bourgeons tumoraux, ; parfois elle est simplement dépolie.

La cavité pleurale peut donc disparaître complètement par soudure des feuillets pleuraux. D'autres fois, elle contient un liquide d'aspect et de quantité variables. Enfin, le plus souvent elle est comblée par la tumeur, qui adhère plus ou moins à l'un des feuillets pleuraux.

Dans nos observations c'est au feuillet pariétal qu'adhère la tumeur, la plèvre viscérale pouvant être parfaitement indemne (Obs.II,V,X).

Quant au poulmon, il est le plus souvent fortement comprimé, refoulé par la tumeur. Dans nos observations, le poulmon est collabé, atelectasié, mais rarement envahi. Son volume peut être considérablement réduit, atteignant celui d'un poing (obs.IX).

D'autres fois, le poulmon est absolument normal, sans aucune altération pathologique (obs.I et V) Cependant Lépine y a trouvé quelques noyaux métastatiques (obs.IX).

Plèvre et poulmon opposés sont absolument normaux. Cependant Cornil et Audibert signalent que la propagation peut se faire à la plèvre du poulmon opposé et au péricarde.

## ETUDE HISTOLOGIQUE :

En relisant les compte-rendus histologiques de nos observations, nous sommes frappés par la multiplicité des interprétations microscopiques.

Dans notre obs.I il s'agissait d'une "tumeur mésenchymateuse en association avec des formations épithéliales et glandulaires" ; l'obs.II parle de "sarcome fusocellulaire à grosses cellules", tandis que dans les obs.III et IV le diagnostic histologique est "endothéliome pleural"; dans son observation, Lépine décrit un "épithélioma alvéolaire à cellules polymorphes", tandis que Santy et Galy parlent d'une néoformation maligne indifférenciée, formée de cellules réduites à leur noyau".;

Cette multiplicité provient essentiellement des divergences qui existent à propos de la nature des cellules de revêtement de la cavité coelomique, dont fait partie la séreuse pleurale.

Les expériences de culture des tissus pleuraux, faites d'abord par Maximow en 1929, puis plus près de nous, par Stout et Murray, permirent de déceler la double potentialité épithéliale et conjonctive de ces tissus. En effet, ces cultures donnaient naissance tantôt à des formations purement épithéliales, tantôt à des formations purement conjonctives ; le plus souvent, on obtient une association de ces deux formations, association qui se retrouve dans les tumeurs pleurales.

Ainsi, on peut admettre actuellement, avec Cornil et Audibert, que, s'il existe différents types de cancer pleural, du point de vue histologique, il n'en existe qu'un seul du point de vue nosologique : le "mésothéliome" car il a été convenu d'appeler "mésothélium" le tissu pleural à double potentialité évolutive.

Les mêmes auteurs ont d'ailleurs proposé de grouper toutes les tumeurs malignes de la plèvre sous la dénomination de "pleuromes", dénomination qui présente le double avantage de convenir à leur grande complexité structurale et de ne préjuger en rien de leur histogenèse.

Ils distinguent ainsi :

- les Pleuromes complexes ou mésothéliomes, qui sont les plus fréquents, et
- les pleuromes circonscrits ou pleuromes conjonctifs.

### Les pleuromes complexes :

Ce sont des tumeurs diffuses, avec épaissement plus ou moins important des feuillets pleuraux, souvent transformés en coque lardacée. Parfois, l'aspect est plus végétant, avec de petites masses irrégulières framboisiformes ou en grains de raisins.

C'est dans ces cas qu'il existe une pleurésie intarissable, souvent hémorragique.

La complexité histologique est là au maximum et Cornil décrit des aspects tubuleux, trabéculés, lobulés, lymphangioïdes, papillaires. Parfois, les lésions ont un aspect diffus monocellulaire, formé de plages de cellules isolées, séparées les unes des autres par des fibres de réticuline ; ailleurs, le type histologique est giganto-cellulaire, myxoïde ou fibro-sarcomateux.

Pour Bolck, qui étudia de près les différents aspects histologiques des tumeurs pleurales, les éléments de diagnostic de ces tumeurs sont les suivants :

- polymorphisme tissulaire,
- présence de cavités de type endothélial.

Bolck a montré que les divers aspects histologiques dérivent des modifications des parois de ces cavités, qui sont pour lui à l'origine de tous les types de tumeurs pleurales. Il a montré que l'on pouvait trouver dans beaucoup de ces tumeurs de telles formations, soit sous l'aspect de lacunes creusées dans un tissu de type sarcomateux, soit sous l'aspect de petites cavités bordées de cellules aplaties ou de cellules hautes de type glandulaire. Bolck ajoute que ces cavités ont une valeur diagnostic considérable.

Dans la plupart de nos observations, il s'agissait ainsi de pleuromes complexes avec association des deux éléments épithéliaux et conjonctifs ou sarcomateux.

Les pleuromes circonscrits ou conjonctifs constituent le deuxième groupe de pleuromes. Ils se développent aux dépens des feuillets pariétal ou viscéral de la plèvre.

Les tumeurs circonscrites de la plèvre pariétale se présentent comme des tumeurs arrondies, à contours nets, de volume variable, d'aspects histo-

logiques très divers : sarcomes à cellules rondes ou fuséo-cellulaire, réalisant le plus souvent des tumeurs volumineuses (obs. II, V ) lipo-sarcomes ou lipo-myxosarcome.

Les tumeurs circonscrites de la plèvre viscérale se divisent suivant leur volume en deux groupes :

- les tumeurs de petit volume :

arrondies ou lobulées, incluses dans une coque arrondie, avec une surface marbrée de zones hémorragiques ou nécrotiques. Histologiquement, ce sont des fibromes ou des lipo-myomes, parfois des fibro-sarcomes.

- les tumeurs de volume important,

parfois énormes, atteignant plus de 3 kg., de consistance dure, avec une coque lisse se continuant par la plèvre viscérale, de siège le plus souvent diaphragmatique et donnant alors le syndrome de Tobias et Escudero, parfois de siège apical, et donnant alors le syndrome décrit par Pancoast avec signes neurologiques et radiologiques importants.

Histologiquement, ce sont la plupart du temps des fibro-sarcomes, forme intermédiaire entre le sarcome fibroblastique vrai et le fibrome simple, associant le polymorphisme cellulaire et nucléaire des premiers à l'abondance de collagène et l'absence de mitoses des seconds.

A l'intervention il n'y a pas de plan de clivage avec la plèvre et l'extirpation en est difficile, sinon impossible. Mais l'évolution en est lente, les métastases absentes ou tardives. Pour Santy et Galy, ce cancer circonscrit n'est parfois que la forme de début d'un néoplasme en coque diffusant.

A ces deux groupes de tumeurs, pleuromes complexes et pleuromes circonscrits, Santy et Galy ajoutent le groupe des tumeurs localisées qu'ils définissent comme "une tumeur rattachée à la paroi ou au poumon par un pédicule". Il n'existe pas là d'étalement en surface ni en coque. Il n'y a pas de diffusion, pas de métastases ou très tardives et la découverte de la tumeur est purement radiologique.

A l'histologie, ce sont la plupart du temps des tumeurs de type conjonctif, bénignes ou fibromateuses,

maligne et sarcomateuse mais entre ces 2 types extrêmes existe une multitude d'aspects histologiques plus ou moins différenciés, épithéliaux ou conjonctifs.

Dans l'observation X les éléments étaient indifférenciés, cellules très tassées, réduites à leurs noyaux, avec des vaisseaux à parois propres, ayant fait écarter par leur présence l'hypothèse de sarcome.

De toute cette étude, il faut retenir les diverses possibilités évolutives du tissu pleural, ou mésothélium, possibilités qui expliquent les divers aspects histologiques rencontrés.

## T R A I T E M E N T

---

La faible tendance des tumeurs primitives de la plèvre à donner des métastases justifie au maximum les tentatives d'exérèse chirurgicale.

Cependant dans nos observations 5 malades seulement ont subi une intervention :

- le malade du Dr. Marquézy (obs.I) où il s'agissait d'une volumineuse tumeur multiloculée, sans envahissement pulmonaire. Mort au cours de l'intervention.
- le malade de Leriche et Brantzen de Lyon (obs.VIII) où il s'agissait d'un sarcome rhabdomyoblastique dont l'exérèse a été assez aisée. Après l'intervention, l'évolution vers la cachexie progressive semble cependant s'être poursuivie.
- le malade de Santy et Galy (obs.X) chez lequel la tumeur fut découverte à un examen radiologique systématique, tumeur dont l'accroissement progressif a fait décider l'intervention. Après celle-ci, il y eut apparition de métastases pulmonaires et aggravation de l'état du malade.
- le malade de Stout et Himadi (obs.XI) chez lequel on pratiqua une pneumectomie avec pleurectomie totale droite. Récidive 14 mois après l'intervention, récidive sur laquelle la radiothérapie n'eut pas beaucoup d'effet.
- la malade Hashiba et Cowan (obs.XII) chez lequel la thoracotomie exploratrice découvrit une tumeur inopérable et amena à pratiquer de la radiothérapie profonde, qui améliora hélas pour un temps, l'état de la malade. Cependant cette amélioration se poursuivit durant 5 mois environ, puis apparition de métastases et mort.

Les autres cas traités par la radiothérapie ont été les deux observations de Giraud et Bernard (obs.VI et VII) où des séances de Rayons X ont permis d'obtenir une amélioration spectaculaire des signes fonctionnels et généraux, mais une rechute imposa une nouvelle série de rayons qui eut sans résultat notable sur l'évolution.

Quant aux autres observations, le diagnostic de tumeur pleurale n'a été porté qu'à l'autopsie, ce qui montre à nouveau l'intérêt d'un diagnostic précoce.

Nous avons vu que le traitement médical : tonicardiaques, antibiotiques, ponctions évacuatrices répétées, n'a qu'un intérêt mineur.

Il nous semble que les indications thérapeutiques ont été au mieux résumées par Laval et Métras, qui préconisent :

- " - Dans les pleuromes diffus, la radiothérapie essentiellement, du fait du caractère jeune des formations cellulaires, leur prédominance épithélioïde, la proximité de la paroi cutanée, tous les éléments conditionnant la radio-sensibilité de la tumeur.

La cycloradiothérapie à doses élevées peut donner des résultats remarquables et ralentit toujours l'évolution, mais on ne peut parler de guérison.

- Dans les pleuromes localisés à prédominance conjonctive, le caractère tardif et la rareté des métastases, la tendance localisée de la tumeur constituent l'indication majeure de l'exérèse chirurgicale précoce, pouvant donner des guérisons durables.

Enfin récemment, on a utilisé les injections intra-pleurales de Gaz-moutarde et le Radio-or mais on ne peut encore émettre une opinion valable sur ces traitements.

## CONCLUSIONS

A l'occasion d'un malade que nous avons pu suivre dans le Service du Dr. Marquety à l'hôpital Trousseau, nous avons été amené à faire une étude d'ensemble des tumeurs primitives de la plèvre chez l'enfant et ainsi pu en recueillir 12 observations dans la littérature.

Ces tumeurs rares chez l'adulte, sont donc exceptionnelles chez l'enfant.

### CLINIQUEMENT :

Le début est d'un polymorphisme extrême, allant de la découverte d'une tumeur lors d'un examen systématique à un syndrome clinique où dominant les signes fonctionnels : dyspnée, toux, douleurs.

Le tableau constitué est le plus souvent celui d'un syndrome pleurétique à évolution prolongée et résistant au traitement et où les examens complémentaires vont éclairer le diagnostic :

- la ponction pleurale, parfois paradoxalement blanche ramène la plupart du temps un liquide d'aspect variable mais pouvant contenir des cellules néoplasiques.
- la radiographie, simple et après insufflation d'oxygène montre en général une image d'épanchement exceptionnellement une image tumorale.
- la pleuroscopie surtout, permettant la biopsie pleurale véritable test diagnostic.
- la thoracotomie explorative, sera le plus souvent le seul argument diagnostic formel.

### LE PRONOSTIC :

de ces tumeurs est fatal à plus ou moins brève échéance. Cependant, le caractère tardif et la rareté des métastases tant locales que générales font conseiller

l'intervention chirurgicale, en particulier dans les formes localisées, et l'on peut ainsi espérer prolonger la vie des malades.

### Parmi les FORMES CLINIQUES :

les formes localisées sont les plus intéressantes. Ce sont des formes chirurgicales par excellence. Il en existe des formes bénignes et des formes malignes, qui nous intéressent seules ici.

### DIAGNOSTIC :

Le seul test positif reste la biopsie pleurale.

Les diagnostics à discuter chez l'enfant sont : les épanchements tuberculeux, hodgkiniens, hydatiques, les symphyses pleurales banales, et surtout le cancer du poulmon avec pleurésie secondaire.

Dans le cas de tumeur sans épanchement, c'est le lymphosarcome du médiastin qui doit être discuté.

Dans le cas de tumeur localisée, les discussions diagnostiques varient avec le siège de ces tumeurs et leur projection radiologique.

### ANATOMIE PATHOLOGIQUE :

Macroscopiquement, il s'agit d'une tumeur d'aspect, de volume, de consistance variables, avec modifications des feuillets pleuraux et de la cavité pleurale.

Histologiquement, la double potentialité épithéliale et conjonctive du tissu pleural ou "mésothélium", permet de comprendre les divers aspects histologiques rencontrés.

On distingue ainsi :

- les pleuromes complexes ou mésothéliomes, où existe souvent un épanchement intarissable,
- les pleuromes circonscrits ou conjonctifs, plus ou moins bien limités, sans épanchement le plus souvent

- les tumeurs localisées, rattachées à la paroi ou au poumon par un pédicule.

TRAITEMENT :

L'intervention chirurgicale

n'est indiquée que dans les formes conjonctives et les formes localisées.

La radiothérapie :

surtout indiquée dans les tumeurs diffuses complexes.

L'association de ces deux traitements augmente les chances d'amélioration.

Insistons encore sur l'opportunité d'un diagnostic précoce par tous les moyens à notre disposition : biopsie pleurale, thoracotomie exploratrice au besoin.



Vu le Président de thèse

Professeur CATHALA

Vu le Doyen de la Faculté  
de Médecine de Paris

Professeur L. FANET

Vu et permis d'imprimer

Le Recteur de l'Académie de Paris

J. SARRAILH



## B I B L I O G R A P H I E

---

- 1- FLOCI : "Néoplasmes primitifs de la plèvre" in Thèse Paris 1904.
- 2- BULGARELLI & de TONI : "Cancro primitivo della pleura" in Minerva Pediatrica Mars 1952.
- 3- CANOZA Y LORENZO : "Cancer primitif de la plèvre" thèse Paris 1939.
- 4- CAUSSALE, FLORENTIN, NEUMANN : XIème congrès des pédiâtres de langue française 1947.
- 5- CESTAN & MOREL : "Contribution à l'étude des tumeurs épithéliales primitives de la plèvre" in Arc. Méd.chir. de l'app. resp. 1933 T.VIII
- 6- COLLET : "Cancer primitif de la plèvre. Thèse Lyon 1913.
- 7- CORNIL, AUDIBERT, MOSINGEL : "Considérations anatomiques sur le cancer de la plèvre" in Bul. Ass. Etudes du cancer Janv. 1938.
- 8- COURCOUX : "Un cas d'endothéliome pleural" In bull. Act. Méd. 121.
- 9- CHRISTOPHOULOS : "Contribution à l'ana.path. du cancer de la plèvre". Thèse Marseille 1939.
- 10- DEMOLE : "Le carcinome papillaire primitif de la plèvre" in Thèse Genève 1938.
- 11- DUFORT, SANTY & GAY : "Un cas de tumeur circonscrite de la plèvre" in Jour. Fran. de Méd. et chir. Thor. 1951.
- 12- FRIEDMANN : "Tumors of the Pleura" in Dis. of the Chest. 1950 17/6.
- 13- GAY & OLLAGNIER : "Sur les tumeurs mésenchymateuses de la plèvre" in Jour. fr. de méd. et chir. Thor. 1951.
- 14- GIRAUD, BERNARD & COIGNET : "Cancer primitif de la plèvre chez l'enfant" in Marseille médical 1951.

10. GIRAUD, BERNARD, SENEZ & ORSINI : "Un cas de réticulo-endothélio-sarcome chez un enfant de 7 ans" in Arch. fr. de pédiât. 1939.
11. HASHIBA, COWAN & NIXON : "Cancer de la plèvre" In Calif. West. Méd. Déc. 1932 T.XXXVII
12. HUGUENIN & FEVRE : "Tumeur de la plèvre" in Malformation tumorale et tumeurs de l'enfant. Masson et Cie. 1954.
13. KLEMPERER & RABIN : "Primary neoplasm of the pleura" in Arch. Path. 1931. XI
14. LAVAL, LETRAS, PAYAN, GRAS & MAURAN : "Les tumeurs de la plèvre" in Jour. Fr. de Méd. et chir. thor. 1953 VII
15. LEPINE : "Carcinome primitif de la plèvre chez l'enfant" in Bull. soc. anat. Paris 1869 p.121.
16. LERICHE & BRANTZEN : "Myosarcome en sablier intrapleurale" in Lyon Chirurgical Mai-juin 1937 p.304-307.
17. NICAUD & RAVINA : "Réticulo-endothélio-sarcome de la plèvre" in Soc. Méd. Hôp. de Paris 1937.
18. PAILLASSE & ROUBIER : "Tumeurs primitives de la plèvre" in Ann. Médicales 1926 III.
19. REALS : "Mésothéliome primitif de la plèvre chez un enfant" in Am. Jour. of Children 1950.
20. SANSONE & LEVA : "Sur un cas anatomo-pathologique de cancer primitif de la plèvre" in Minerva Pediatrica Juillet 1953.
21. SANTY, GAY, TOURAINE & RIFAT : "Tumeurs primitives localisées de la plèvre" in Sem. Méd. des hôp. de Paris Mars 1954 T.I
22. SERCENT & KOURILSKY : "Contribution à l'étude de l'endothéliome pleural" in Presse médicale 18 - 11 - 1939 XXVII.
23. STOUT & HIMADI : "Solitary mesothelioma of the Pleura" in Ann. of Surgery 1951 133.
24. STOUT & MURRAY : "Localized pleural mesothelioma" in Arc. Path. 1942 XXXIV.

## TABLE DES MATIERES

|                         |    |
|-------------------------|----|
| - Introduction          | 1  |
| - Historique            | 2  |
| - Observations          | 4  |
| - Etiologie             | 24 |
| - Etude clinique        | 25 |
| - Evolution             | 30 |
| - Formes cliniques      | 32 |
| - Diagnostic            | 34 |
| - Anatomie pathologique | 37 |
| - Traitement            | 43 |
| - Conclusions           | 45 |
| - Bibliographie.        |    |





